

## 133 Chronisches Cor pulmonale

Andreas Schwalen und  
Bodo-Eckehard Strauer

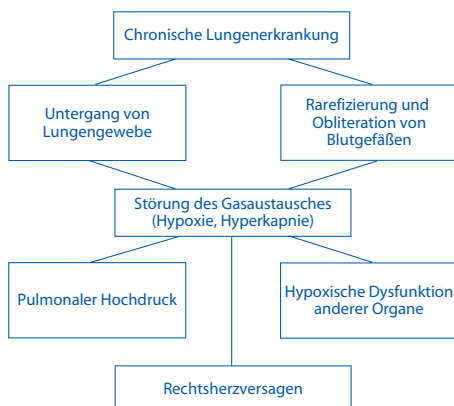
### 133.1 Pathophysiologie

Das Cor pulmonale ist charakterisiert durch eine rechtsventrikuläre Hypertrophie oder Dilatation als Folge einer Lungen-, Lungengerüst- oder Lungengefäßerkrankung mit pulmonaler Hypertonie. Morphologisch besteht eine Zunahme der Muskelmasse des rechten Ventrikels mit Wandverdickung und Vergrößerung des Kavums, häufig verbunden mit Myolysen und feinfleckiger Endokardfibrose (■ Abb. 133.1).

Für die Behandlung des Cor pulmonale ist die Kenntnis der individuellen Ursache dieser Erkrankung entscheidend (■ Übersicht).

#### Ursachen des chronischen Cor pulmonale

- Atemwegserkrankungen: Chronisch obstruktive Bronchitis, schweres Asthma bronchiale, Lungenemphysem, Bronchiektasie, Mukoviszidose
- Lungenparenchymerkrankungen: Idiopathische und sekundäre Lungenfibrose, Pneumokoniosen, Alveolitiden, Sarkoidose, Tuberkulose, Medikamente (Amiodaron, Bleomycin, Methotrexat)
- Lungengefäßerkrankungen: Rezidivierende Lungenembolien, Schistosomiasis, Sichelzellanämie, pulmonale Vaskulitiden, primäre pulmonale Hypertonie (PPH), pulmonale venookklusive Erkrankung, Medikamente (Appetitzügler)
- Erkrankungen mit alveolärer Hypoventilation: COPD, obstruktives Schlafapnoesyndrom, zentrale Atemregulationsstörungen, Kyphoskoliose, Pleuraschwarten, ausgeprägte Adipositas, neuromuskuläre Erkrankungen, chronische Höhenkrankheit



■ Abb. 133.1. Pathophysiologie des Cor pulmonale

### 133.2 Diagnostik

Hauptsymptom des chronischen Cor pulmonale ist zunächst die verminderte körperliche Leistungsfähigkeit mit initialer Belastungs- und später Ruhedyspnoe. Im fortgeschrittenen Stadium können pektanginöse Beschwerden und Palpitationen, seltener auch Synkopen auftreten. In vielen Fällen stehen aber die Beschwerden der Grunderkrankung im Vordergrund.

Klinisch finden sich bei der Inspektion im Fall einer Rechtsherzinsuffizienz obere und untere Einflusstauung sowie bei Dekompensation periphere Ödeme, Aszites und Anasarka. Zusätzlich kann eine periphere oder eine gemischtförmige Zyanose bestehen. Auskultatorisch imponieren ein betonter zweiter Herzton, evtl. auch ein inspiratorisch verstärktes Systolikum bei Trikuspidalinsuffizienz und ein Diastolikum bei Pulmonalinsuffizienz.

Die Lungenfunktionsprüfung dient vor allem dem Nachweis und der Quantifizierung der Grundkrankheit; sie zeigt jedoch keine richtungweisenden Befunde für das Vorliegen eines Cor pulmonale. Die Blutgasanalyse ermöglicht die Bestimmung des Ausmaßes der respiratorischen Insuffizienz.

Das EKG ist häufig bei mäßig- bis mittelgradiger pulmonaler Druckerhöhung normal. Typische Zeichen der Rechtsherzbelastung sind  $S_1-Q_{III}-$  oder Rechtslagentyp, P-pulmonale, T-Negativierung in  $V_1-V_4$ , Rechtsschenkelblock und positiver Sokolow-Lyon-Index.

Die Röntgenthoraxaufnahme kann eine Vergrößerung der rechten Herzhöhlen, eine Erweiterung der zentralen Pulmonalgefäße und eine Amputation der peripheren Pulmonalgefäße zeigen. Zusätzlich ergeben sich häufig Hinweise auf die Grunderkrankung.

Bei unauffälligen Lungenfunktions- und Röntgenbefunden ist die differentialdiagnostische Abklärung zwischen primärer pulmonaler Hypertonie und chronisch thromboembolischer pulmonaler Hypertonie bzw. Vaskulitiden mittels laborchemischer Untersuchungen, Ventilations-/Perfusionszintigraphie, Computertomographie und ggf. Pulmonalisangiographie von entscheidender Bedeutung (■ Abb. 133.2).

Die Echokardiographie ermöglicht neben der Messung der rechtskardialen Cavitäten und Analyse der Pumpfunktion die nichtinvasive Bestimmung des pulmonalarteriellen Druckes sowie die Quantifizierung der rechtsventrikulären Druckes. Des Weiteren finden sich indirekte Zeichen der pulmonalen Druckerhöhung und Rechtsherzbelastung, wie die Erweiterung der V. cava und der Lebervenen, die paradoxe Septumbewegung sowie der vergrößerte Pulmonalarteriendurchmesser. Problematisch ist die oft schlechte Schallbarkeit der Patienten mit Lungenemphysem, die eine zuverlässige echokardiographische Diagnostik unmöglich machen kann.

Goldstandard der Diagnostik der pulmonalen Hypertonie ist der Rechtsherzkatheter, der nicht nur die pulmonalarterielle Druckmessung in Ruhe und unter Belastung ermöglicht, sondern auch die Analyse der Ruhe- und Belastungshämodynamik sowie die

Abgrenzung gegenüber einer linkskardialen Erkrankung zulässt.

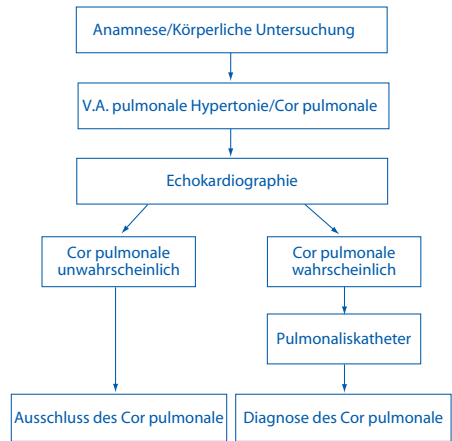
133.3 Therapie

Die Therapie des chronischen Cor pulmonale setzt sich aus allgemeinen Maßnahmen und speziellen Behandlungsformen in Abhängigkeit von der Ätiologie der pulmonalen Hypertonie zusammen (■ Tabelle 133.1).

Das Therapieziel bei kompensiertem Cor pulmonale besteht in der Senkung der rechtsventrikulären Nachlast, es bedarf hier keiner spezifischen kardialen Therapie.

Zu den allgemeinen Therapiemaßnahmen gehört die Gabe von Sauerstoff, die in vielen Fällen eine symptomatische Linderung bewirkt und bei Patienten mit Hypoxämie im Rahmen einer COPD die Prognose verbessert. In der Regel wird man bei Nachweis einer pulmonalen Hypertonie eine Sauerstofftherapie einleiten, wenn der arterielle Sauerstoffpartialdruck mehrfach unter 60 mmHg gemessen wurde.

Zu den symptomatischen Behandlungsmaßnahmen gehört auch die diuretische Therapie bei Stauungszeichen im großen Kreislauf infolge einer Rechts Herzinsuffizienz. Ob die Gabe von Digitalis bei chronischer pulmonaler Hypertonie vorteilhaft ist, bleibt



■ Abb. 133.2. Schema zur Diagnostik des Cor pulmonale

weiterhin umstritten. Bei Nachweis einer Polyglobulie kann in Einzelfällen eine isovolämische Hämodilution eine symptomatische Besserung bewirken.

Zusätzliche sinnvolle Allgemeinmaßnahmen sind die körperliche Schonung, eine adäquate Gewichts-

■ Tabelle 133.1. Therapieformen bei chronischem Cor pulmonale

Therapieform	Vertreter/Dosierung	Bemerkungen
Sauerstoff	O <sub>2</sub> -Langzeittherapie über O <sub>2</sub> -Konzentrator oder Flüssigsauerstoffsystem, 1–3(–6) l/min	Besserung der hypoxischen Vasokonstriktion, Entlastung der Atempumpe, Besserung der rechtsventrikulären Pumpfunktion, Abnahme des Hämatokrits. Verbesserung der myocardialen Oxygenation. Dauer mind. 16 h/Tag, indiziert ab einem PaO <sub>2</sub> <60 mmHg. Überlebensvorteil nur bei Patienten mit COPD und Hypoxämie gesichert
Beatmung	Kontrollierte Beatmung (Intensivstation), intermittierende Selbstbeatmung (ISB), nächtliche Überdrucktherapie (nCPAP, nBIPAP)	Überbrückungsmaßnahme bei akuter Verschlechterung. Problematisch: Abnahme des venösen Rückstroms → Abnahme des intrathorakalen Blutvolumens → verminderte RV-Füllung → HZV ↓.  Kapillarkompression bei hohem Beatmungsdruck → Perfusion ↓, PVR ↑.  ISB gesichert indiziert bei restriktiven Thoraxwanderkrankungen (v. a. Torsionsskoliose) und neuromuskulären Erkrankungen, nicht gesichert bei der COPD nCPAP, nBIPAP: indiziert beim Schlafapnoesyndrom
Operation	Lungentransplantation (LTX), pulmonale Thrombendarterektomie (PTE)	LTX: Indikation in Abhängigkeit von Grunderkrankung, Begleiterkrankungen, Alter, Beschwerdebild. PTE: NYHA III–IV, PVR >400 dyn sec cm <sup>-5</sup> , Nachweis zentraler (chirurgisch erreichbarer) obstruierender pulmonaler Gefäßveränderungen. Indikation bei (rez.) Lungenembolie
Rehabilitation	Physiotherapie, Inhalationstherapie, Sport-/Bewegungstherapie, Patientenschulung	Besserung der respiratorischen Insuffizienz z. T. Besserung der ventilatorischen Funktion (v. a. bei Mukoviszidose), Steigerung der Belastungstoleranz der Atemmuskulatur, Besserung der mukoziliären Clearance

kontrolle, ggf. Gewichtsreduktion sowie physiotherapeutische Maßnahmen.

Patienten mit rezidivierenden Lungenembolien müssen obligat und streng antikoaguliert werden. Auch Patienten mit primärer pulmonaler Hypertonie profitieren von einer Antikoagulation. Bei schwerer pulmonaler Hypertonie können sich offenbar unabhängig von der Ursache autochthone Thromben in der Lungenstrombahn bilden, die an der Progression der Erkrankung beteiligt sind. Entsprechend sollte bei Patienten mit schwerer pulmonaler Hypertonie unabhängig von der Ätiologie eine Antikoagulation erwogen werden.

Spezifische Therapiemaßnahmen hängen von der jeweiligen Grunderkrankung ab. Die konsequente Behandlung einer COPD und ggf. die Sauerstofftherapie sind hier ebenso selbstverständlich wie die Einleitung einer Heimbeatmung bei Patienten mit Hypoventilationssyndromen. Eine medikamentöse Senkung des Pulmonaldrucks bei Patienten mit COPD mit Vasodilanzien führt in aller Regel zu einer Verschlechterung des Gasaustauschs infolge unselektiver pulmonaler Vasodilatation und ist somit in der Regel nicht indiziert. Unter Vasodilatantientherapie kommt es in der Regel zu einer stärkeren Senkung des systemischen als des pulmonal-arteriellen Druckes, was eine weitere Verschlechterung der myocardialen Oxygenierung aufgrund des reduzierten koronaren Perfusionsdruckes bedingt. Gleiches gilt für Patienten mit interstitiellen Lungenerkrankungen, bei denen vornehmlich die Sauerstofftherapie indiziert ist. Kommt es im Rahmen dieser Erkrankungen zum Auftreten einer schweren pulmonalen Hypertonie, so sollten die Patienten zur weiteren Behandlung an ein spezialisiertes Zentrum überwiesen werden.

Für Patienten mit chronischer thromboembolischer pulmonaler Hypertonie ist, abgesehen von der Antikoagulation, die operative pulmonale Thrombendatherektomie (PTE) die Therapie der Wahl. Ob ein Patient für eine solche Operation in Frage kommt, hängt neben der allgemeinen Operabilität von der Lokalisation der thromboembolischen Verschlüsse bzw. Stenosen ab. Da die Frage der Operabilität in aller Regel nur von Chirurgen geklärt werden kann, die über umfangreiche Erfahrungen mit diesem Eingriff verfügen, sollten Patienten, die möglicherweise für eine PTE in Frage kommen, grundsätzlich an einem spezialisierten Zentrum vorgestellt werden.

Auf die Therapie der pulmonalen Hypertonie wird detailliert im Kapitel »Pulmonale Hypertonie« eingegangen.

Almitrin hat in der Therapie des Cor pulmonale keinen Stellenwert mehr, da die häufig nur passagere Verbesserung der Oxygenierung mit einer Verschlechterung der pulmonalen Hypertonie und ungünstiger Prognose erkauft wird. Ebenso ist der Einsatz von Nitraten nicht zu empfehlen, da sie über eine Abnahme des Herzzeitvolumen und der Sauerstoffsättigung zu einer verschlechterten Gewebeoxygenierung führen.

#### Evidenz der Therapieempfehlungen

	Evidenzgrad	Empfehlungsstärke
Sauerstofflangzeittherapie	II-a	A
Behandlung der COPD	II-a	A
Digitalis (nur bei VHF)	II-a	A
Digitalis allgemein	IV	C
Diuretika	III	B
Antikoagulation	III	B

Bei Versagen der medikamentösen Therapieoptionen muss im Einzelfall überprüft werden, ob eine Lungentransplantation eine sinnvolle Behandlungsform darstellen könnte. Die chirurgische Therapie dient vor allem der Senkung des pulmonal-vaskulären Widerstandes; die rechtsventrikuläre Dysfunktion ist nach Normalisierung der rechtsventrikulären Nachlast auch in fortgeschrittenen Stadien zumindest partiell reversibel, sodass das Cor pulmonale in seltenen Fällen eine Indikation zur Herztransplantation darstellt. Die ein- oder doppelseitige Lungentransplantation kann aber bei irreversiblen Lungenveränderungen mit geringer prospektiver Lebenserwartung sinnvoll sein.

#### Literatur

- Barst RJ, Rubin LJ, Long WA et al. (1996) A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. The Primary Pulmonary Hypertension Study Group. *N Engl J Med* 334: 296–302
- Beuckelmann D, Erdmann E (2003) Chronisches Cor pulmonale. In: Therapie innerer Krankheiten, 10. Aufl. Springer Verlag
- Channick RN, Simonneau G, Sitbon O (2001) Effects of the dual endothelinreceptor antagonist bosentan in patients with pulmonary hypertension: a randomised placebocontrolled study. *Lancet* 358: 1119–1123
- Galie N, Ghofrani HA et al. (2005) Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med* 353(20): 2148–57
- Gorecka D, Gorzelak K, Sliwinski P, Tobiasz M, Zielinski J (1997) Effect of long term oxygen therapy on survival in patients with chronic obstructive pulmonary disease with moderate hypoxaemia. *Thorax* 52: 674–679
- Haverich A, Wiebe K (1999) Chronische pulmonale Hypertension: Chirurgische Therapie. *Internist* 40: 764–771
- Hoepfer MM, Schwarze M, Ehlerding S et al. (2000) Longterm treatment of primary pulmonary hypertension with aerosolized iloprost, a prostacyclin analogue. *N Engl J Med* 342: 1866–1870
- Köhler D, Crie CP, Raschke F (1997) Leitlinien zur häuslichen Sauerstoff- und Heimbeatmungstherapie. *Med Klinik* 92:2–6
- Köhler D, Schönhofer B (1999) Sauerstofflangzeittherapie und Heimbeatmung bei chronischem Cor pulmonale. *Internist* 40: 756–763
- McLaughlin VV, Genthner DE, Panella MM, Rich S (1998) Reduction in pulmonary vascular resistance with longterm epo-

- prostenol (prostacyclin) therapy in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 338: 273–277
- Orth M, Rasche K, Schultze-Werninghaus G (1999) Chronisches Cor pulmonale: Epidemiologie, Pathophysiologie und Klinik. *Internist* 40: 722–728
- Rich S, Kaufmann E, Levi PS (1992) The effect of high doses of calciumchannel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med* 327: 76–81
- Steiner S, Perings C (1999) Pulmonalarterielle Hypertonie und Cor pulmonale bei obstruktiver Schlafapnoe. *Internist* 40: 739–746
- Strauer BE (1991) Cor pulmonale. In: Riecker G, Erdmann E (Hrsg) *Klinische Kardiologie*. Springer, Berlin Heidelberg New York Tokyo

## 134 Infektionen des Herzens

---

Die Inhalte dieses Kapitels finden Sie aus Gründen der Kongruenz in ► Kap. 123 »Kardiomyopathien«.

Medizinische Therapie 2007 / 2008

Burdach, S.; Drexler, H.; Schmidt, S.; Hiddemann, W.;  
Hörl, W.H.; Klein, H.E.; Landthaler, M.; Lenz, K.; Mann, K.;  
Mössner, J.; Müller-Ladner, U.; Reichen, J.; Schmiegel,  
W.H.; Schröder, J.O.; Seeger, W.; Stremmel, W.; Suttorp,  
N.; Weilemann, L.S.; Wöhrle, J.; Zeuner, R. (Hrsg.)

2007, LXXXIV, 1962 S. In 2 Bänden, nicht einzeln  
erhältlich., Hardcover

ISBN: 978-3-540-48553-7